UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 211

# A PROPOS D'UN NOUVEAU CAS

DE

# MALADIE DE FRIEDREICH

## THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

**Le 26 Juillet 1920**

PAR

Louis FRIZAC

Né à Castelnaudary (Aude), le 24 janvier 1876

LICENCIÉ ÈS-SCIENCES

AGRÉGÉ DE MATHÉMATIQUES

PROFESSEUR AU LYCÉE DE MARSEILLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examinateurs de la Thèse**

BOSC, professeur, *Président.*
DUCAMP, professeur.
LEENHARDT, agrégé. } *Assesseurs*
EUZIÈRE, agrégé.

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1920

A PROPOS D'UN NOUVEAU CAS

DE

# MALADIE DE FRIEDREICH

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555617_0177

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 211

# A PROPOS D'UN NOUVEAU CAS

DE

# MALADIE DE FRIEDREICH

## THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 26 Juillet 1920

PAR

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Louis FRIZAC

Né à Castelnaudary (Aude), le 24 janvier 1876

LICENCIÉ ÈS-SCIENCES

AGRÉGÉ DE MATHÉMATIQUES

PROFESSEUR AU LYCÉE DE MARSEILLE

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examinateurs de la Thèse**

BOSC, professeur, *Président*.
DUCAMP, professeur.
LEENHARDT, agrégé.
EUZIÈRE, agrégé.

*Assesseurs*

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE

Rue Ferdinand-Fabre et Quai du Verdanson

1920

# PERSONNEL DE LA FACULTÉ

## Administration

| | | |
|---|---|---|
| MM. | MAIRET (✻) | DOYEN. |
| | FORGUE (O ✻) | ASSESSEUR. |
| | IZARD | SECRÉTAIRE. |

## Professeurs

| | |
|---|---|
| Clinique chirurgicale | MM. TEDENAT (O ✻) |
| Clinique des maladies mentales et nerveuses | MAIRET (✻). |
| Physique médicale | IMBERT (✻). |
| Botanique et histoire naturelle médicales | GRANEL. |
| Clinique chirurgicale | FORGUE (O ✻). |
| Clinique ophtalmologique | TRUC (O ✻) |
| Physiologie | HEDON (✻). |
| Histologie | VIALLETON |
| Clinique médicale | DUCAMP (✻) |
| Anatomie | GILIS (✻). |
| Clinique chirurgicale infantile et orthopédie | ESTOR. |
| Clinique des maladies des enfants | BAUMEL (✻) |
| Pathologie et thérapeutique générales | BOSC. |
| Hygiène | BERTIN-SANS (✻) |
| Clinique obstétricale | VALLOIS. |
| Thérapeutique et matière médicale | VIRES (✻). |
| Anatomie pathologique | MASSABUAU (✻) |
| Chimie biologique et médicale | DERRIEN (✻) |
| Microbiologie | N... |
| Pathologie interne | N... |
| Clinique médicale | N... |
| Médecine légale et toxicologie | N... |

*Professeurs adjoints :* MM. DE ROUVILLE, MOURET, VEDEL

*Doyen honoraire :* M. VIALLETON.

*Professeur honoraire :* M. E. BERTIN-SANS (✻)

*Secrétaire honoraire :* M. GOT.

## Chargés de Cours complémentaires

| | |
|---|---|
| Clinique gynécologique | MM. DE ROUVILLE, prof.-adj. |
| Clinique d'oto-rhino-laryngologie | MOURET, profes.-adj. |
| Clinique ann. des mal. syphil. et cutanées | VEDEL, profes.-adj. |
| Clinique des maladies des voies urinaires | JEANBRAU (O ✻ ✻, a. l. (ch. de c.) |
| Médecine opératoire | SOUBEYRAN ✻ ✻, a. l. (ch. de c.) |
| Pathologie externe | RICHE, agrégé (ch. de c.) |
| Clinique annexe des maladies des vieillards | EUZIÈRE, agrégé (ch. de c.) |
| Accouchements | P. DELMAS, agrégé (ch. de c.) |
| Matière médicale | CABANNES, agrégé (ch. de c.) |
| Microbiologie | LISBONNE, agrégé (ch. de c.) |
| Stomatologie | WATON ✻ (✻), doct. (ch. de c.) |

## Agrégés en exercice

| | | |
|---|---|---|
| MM. GALAVIELLE. | MM. CABANNES. | MM. ETIENNE. |
| GRYNFELTT (✻). | P. DELMAS. | LISBONNE. |
| LEENHARDT. | EUZIÈRE. | PECH ✻ (ch. d'agr.). |
| GAUSSEL (✻ ✻). | J. DELMAS (✻). | VALLOIS H. ✻ (ch. d'agr. |
| RICHE. | RIMBAUD ✻. | |

## Examinateurs de la thèse :

MM. BOSC, professeur, *président.* — MM. LEENHARDT, agrégé.
DUCAMP, professeur. — EUZIÈRE, agrégé.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MERE

*Hommage d'affection filiale.*

A MES PARENTS

L. FRIZAC.

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOSC

*Hommages respectueux.*

A MON JURY DE THÈSE

L. FRIZAC.

A PROPOS D'UN NOUVEAU CAS

DE

# MALADIE DE FRIEDREICH

---

## I

## INTRODUCTION

La maladie de Friedreich est une affection relativement peu commune; et beaucoup d'étudiants ont dû terminer leurs stages dans les hôpitaux sans qu'il leur ait été donné d'en observer un seul cas. Nous avons été, sous ce rapport, plus favorisé que bien d'autres, puisque nous avons pu, au cours de cette même année scolaire 1919-1920, examiner à loisir deux malades atteints d' « ataxie héréditaire », l'un dans le service de notre maître regretté, M. le professeur Rauzier, l'autre dans le service de M. le professeur agrégé Euzière.

Il nous a été, ainsi, permis d'étudier sur le vivant, les divers symptômes de cette curieuse affection, de façon à nous les graver profondément dans la mémoire, et à les

reconnaître facilement si les hasards de la clientèle nous mettent plus tard en présence de cas analogues.

La première des observations, auxquelles il est fait allusion ici, a été communiquée à la Société des sciences médicales de Montpellier, par MM. Rauzier, Baumel et Giraud, le 21 novembre1919. De plus, elle a fait le sujet d'une thèse soutenue par M. Dingé, le 28 novembre de la même année. Nous n'y reviendrons pas.

La deuxième a été également communiquée à la Société des sciences médicales par MM. Euzière, Margarot et Brugairolles dans sa séance du 5 décembre 1919. Mais ce qui nous a poussé à la publier malgré cela, et à en faire l'objet de cette étude, c'est que nous avons pu depuis cette date, suivre la malade en question, et voir progresivement se compléter sous nos yeux, le tableau symptomatologique de l'affection, qui n'était pas, au moment de la communication de M. Euzière, aussi typique que maintenant.

Nous avons donc repris l'observation le plus soigneusement possible, et l'avons fait suivre des commentaires qu'elle nous a inspirés au point de vue étiologie, pathogénie, symptomatologie, diagnostic, pronostic et traitement de l'affection en cause.

Malheureusement, étant donné la longue durée de la maladie de Friedreich, nous n'avons pu apporter, comme conclusion de notre observation les résultats d'une autopsie, qui aurait offert, au point de vue anatomo-pathologique, et surtout pathogénique, un intérêt capital. Le compte rendu de cette autopsie fera certainement l'objet d'une communication ultérieure, car, ainsi que nul ne l'ignore, le pronostic de l'affection est d'ordinaire fatal.

Avant de passer à l'exposé de l'observation, il nous paraît utile de rappeler en quelques mots l'historique de la question.

Les premières observations de maladie de Friedreich furent communiquées au Congrès de Spire, en 1861, par Friedreich, qui considérait, à cette époque, ce genre de maladie comme une variété d'ataxie locomotive progressive, parce qu'il avait été surtout frappé par le symptôme incoordination motrice. Deux ans plus tard, à l'occasion de trois autopsies dont les résultats concordaient entre eux, Friedreich affirma qu'il s'agissait d'une maladie nouvelle, différant du tabes par la participation des organes de la parole, les déviations de la colonne vertébrale, les sensations vertigineuses, le nystagmus, le tremblement intentionnel, l'intégrité habituelle de la sensibilité générale et des sensibilités spéciales ; enfin, le fait de se développer principalement à l'époque de la puberté, sous l'influence d'une prédisposition héréditaire, et de frapper le plus souvent plusieurs membres d'une même famille.

Cependant, l'identité de la maladie de Friedreich fut longtemps discutée, surtout en France, où on la considérait comme une association de tabes avec la sclérose en plaques.

Ce ne fut qu'en 1883 que Brousse, de Montpellier, reconnu dans l'ataxie héréditaire une entité morbide, et lui donna définitivement le nom de maladie de Friedreich.

En 1888, Soca écrivit la première œuvre d'ensemble complète sur la question.

Mais, parmi les observations publiées depuis lors comme maladies de Friedreich, il en est quelques-unes qui, vraisemblablement, ne s'y rapportent pas. Pierre Marie a attiré l'attention sur celles-ci, les a séparées de la maladie de Friedreich, et les a groupées sous le nom d'hérédo-ataxie cérébelleuse. Pour différencier ces deux affections l'une de l'autre, il s'est basé surtout sur l'état des reflexes tendineux, qui, abolis dans l'ataxie héréditaire de Frie-

dreich, seraient, au contraire, exagérés dans l'hérédo-ataxie cérébelleuse. Toutefois, certains auteurs n'acceptent pas une séparation aussi nettement tranchée entre la maladie de Friedreich et l'affection isolée par Pierre Marie ; Londe par exemple, admet qu'il existe entre elles des termes de transition.

Outre ces travaux fondamentaux, il convient de signaler les articles consacrés à la maladie de Friedreich par Grasset et Rauzier, par Déjerine et Thomas, par Babinski, à propos des reflexes de défense ; par Souques et Valléry-Radot, qui ont étudié les signes d'excitation pyramidale dans l'affection qui nous occupe ; par Lambrier, Hoffmann, Jastrovitz, Greenfield, qui se sont attachés à l'étude des troubles de la trophicité musculaire, et Giannelli, à ceux de la sensibilité.

Actuellement, la maladie de Friedreich est une affection parfaitement individualisée et connue, mais il reste encore, à son sujet, une question bien obscure à élucider — et la plus importate — c'est celle du traitement. Nous verrons que les recherches les plus récentes semblent s'orienter vers cette voie. Puissent-elles aboutir...

---

## II

## OBSERVATION

A... Gabrielle, 17 ans, entrée dans le service de M. le professeur Euzière, en 1919, pour tremblement généralisé, maladresse des mouvements, chutes fréquentes pendant la marche.

*Antécédents héréditaires.* — Père mort à 55 ans, de la grippe. Etait sujet aux névralgies. A part cela, bonne santé habituelle. N'était pas alcoolique.

Mère vivante, âgée de 50 ans. Bonne santé habituelle. A eu cinq enfants; accouchements normaux.

Cinq enfants, dont trois vivants, et deux morts en bas-âge, de convulsions (?). Parmi les trois enfants vivants, l'aînée, âgée de 25 ans, est en bonne santé actuellement et n'a jamais été malade; la cadette est notre malade, et le plus jeune est un petit garçon de 8 ans, chétif, maladroit, peu intelligent, mais n'ayant présenté aucune maladie aiguë.

L'oncle paternel, âgé de 45 ans, actuellement en bonne santé, a été atteint de danse de Saint-Guy, à 14 ans. Cette affection a duré un an, et la guérison s'est effectuée sans laisser de traces.

*Antécédents personnels.* — Abcès froid costal à 6 ans. Bronchites fréquentes. N'a jamais été réglée.

*Histoire de la maladie actuelle.* — Début, il y a six ans, par des tremblements localisés d'abord aux membres supérieurs, puis s'étant étendus progressivement aux membres inférieurs.

La malade se plaignait à ce moment de maladresse des mouvements ; elle avait peine à porter un verre à ses lèvres et pouvait difficilement écrire. De même, les mouvements des membres inférieurs présentaient une certaine incoordination, dont le résultat était des chutes fréquentes pendant la marche.

Ces symptômes (tremblement et incoordination motrice) ont pris progressivement une telle extension, qu'il est actuellement difficile à la malade d'exécuter d'une façon convenable un mouvement volontaire, soit des membres supérieurs, soit des membres inférieurs.

Etat actuel. — a) *Appareil digestif.* — Rien à signaler.

b) *Appareil respiratoire.* — Légère submatité du sommet droit, avec exagération des vibrations et bronchophonie. Rien de particulier par ailleurs. La malade ne s'est jamais plaint de tousser ou de cracher et n'a jamais eu d'hémoptysies. Examen de crachats, négatif.

c) *Appareil circulatoire.* — Légère tachycardie. P. : 98. Hypotension : tension artérielle, maxima : 12 centimètres ; minima : 7 centimètres.

d) *Appareil urino-génital.* — Trois analyses d'urines ont été faites. Voici le résultat de la plus récente :

Quantité, 950 grammes par 24 heures ; réaction, acide ; densité, 1018 ; urée (par litre), 12 gr. 6 ; chlorures (par litre), 12 gr. 7 ; phosphates (par litre), 1 gr. 95 ; albumine, néant ; glucose, néant.

La malade n'a jamais été réglée.

e) *Système nerveux.* — Dans la station debout, oscillations en masse de tout le corps dans le sens latéral et dans

le sens antéro-postérieur. Pas d'ataxie statique. Pas de signe de Romberg.

Dans la position assise, la tête est le siège de mouvements de latéralité, d'extension et de flexion, qui augmentent d'intensité lorsqu'on parle à la malade ou qu'on fixe son attention.

Les membres supérieurs sont animés, au repos, de mouvements choréo-athétosiformes et de contractions fibrillaires des muscles de l'avant-bras.

La démarche est festonnée, ébrieuse; le sujet projette avec force ses jambes en avant et talonne. Si on lui commande de s'arrêter brusquement, légère titubation, puis petites oscillations de tout le corps, diminuant progressivement. A une certaine peine pour exécuter en marche un brusque demi-tour.

Cette ataxie motrice s'exagère d'ailleurs dans tous les mouvemets volontaires; ainsi quand on ordonne à la malade couchée d'atteindre avec un pied le genou du côté opposé, elle y arrive, quoique difficilement, mais ne peut laisser au contact le pied et le genou.

De même pour les membres supérieurs: Si nous commandons au sujet de toucher son nez avec l'index de sa main droite, elle finira par y parvenir, après de longues hésitatitons, mais il lui sera impossible de laisser ce doigt au contact du nez. Pour saisir un objet la main hésite, « plane », puis le saisit brusquement, déployant dans ce mouvement de préhension, une force bien supérieure à celle qui serait nécessaire. L'écriture est impossible.

La force musculaire est nettement diminuée.

Aux membres supérieurs, la pression de la main n'est pas très intense et se fait par saccades. L'extension de l'avant-bras sur le bras est facile malgré l'opposition du sujet.

Aux membres inférieurs, il en est de même pour l'extension de la jambe sur la cuisse et du pied sur la jambe.

Le nystagmus de la face se réduit à quelques contractions des muscles de la partie inférieure, donnant à la malade une expression d'inquiétude.

Dans la position de latéralité extrême des globes oculaires, quelques secousses nystagmiques.

La langue est agitée de trémulations peu marquées. Pas de troubles de la déglutition. La parole est hésitante, traînante, explosive à la fin des phrases.

*Déformations des membres de la colonne vertébrale.* — Pieds légèrement équins, à voûte plantaire excavée. Orteils en hyperextension sur le métatarse, la deuxième phalange étant fléchie sur la première.

Cyphose dorsale à concavité gauche.

L'hypotonie est très nette; aux membres supérieurs on met facilement la main en contact avec l'épaule et aux membres inférieurs, la face antérieure de la cuisse avec l'abdomen.

Les réflexes tendineux sont abolis.

Le Babinski se fait en extension, le réflexe cutané abdominal est normal.

Les pupilles égales, plutôt en myosis, réagissent paresseusement à la lumière, à l'accommodation, à la convergence. Pas de diplopie.

Pas de troubles de la sensibilité subjective.

La sensibilité tactile est diminuée et coexiste avec une légère hypoesthésie à la douleur. La sensibilité à la température est normale.

Sens musculaire et stéréognostique intacts.

Pas de vertiges, pas de céphalée, pas de troubles sphinctériens.

*Ponction lombaire.* — Liquide clair; écoulement très

lent. Examen cytologique : lymphocytes, 2. Examen chimique : albumine, 0 gr. 35. Wassermann, négatif.

Traitement. — On a essayé, mais sans réussir, à entraver la marche progressive de la maladie, l'hydrothérapie et les massages, ainsi que la rééducation du sens musculaire suivant la méthode de Frœnkel.

Par ailleurs, le traitement a été purement symptomatique.

Le symptôme tremblement a paru s'améliorer légèrement sous l'action de la valériane, donnée sous forme d'intrait de vatériane. Mais ce résultat heureux n'a été que momentané.

---

# III

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET ETIOLOGIE — PATHOGENIE

a) Etiologie. — Le premier nom d'ataxie héréditaire familiale qui fut donnée à la maladie de Friedreich exposé en peu de mots la plus grande partie de l'étiologie de cette maladie dont le caractère familial et le caractère héréditaire sont les deux particularités.

Si la maladie éclot spontanément sans hérédité similaire connue, on trouve une hérédité neuro-arthritique ou des tares nerveuses de différentes sortes qui entachent l'arbre généalogique de la famille.

Le caractère familial est plus facile à dépister et, dans une même génération, on a trouvé jusqu'à neuf enfants d'une même famille atteints de cette maladie, les uns présentant un tableau symptomatique complet, d'autres ne le présentant que partiel.

Pierre Marie a remarqué que dans une même famille les accidents débutaient toujours au même âge pour les différents enfants, plus particulièrement au moment de la puberté.

Ce n'est que rarement que l'on a signalé un début plus tardif des accidents (Vizioli à 24 ans, Bonnus à 26 ans).

Le sexe masculin étant plus fréquemment frappé que le féminin (68/47 d'après Gocci). Dans la littérature médicale il existe des observations classiques qui, bien que fréquemment citées, nous paraissent intéressantes à rapporter. Dans l'observation que Lastil publia en 1891, on voit huit membres d'une famille appartenant à quatre générations différentes atteints de cette maladie.

A la Société de neurologie, de la Suisse romande, Bing, en 1911, a rapporté un intéressant parallèle qu'il avait établi entre des familles présentant des syndromes cérébelleux de types différents et d'autres présentant des tares nerveuses provenant également de l'hérédo-dégénérescence. Il cita les familles du Connecticut où sévit depuis déjà plusieurs générations la chorée d'Huttington.

Chez G. A.... si nous ne trouvons point, dans les antédents héréditaires, de maladie de Friedreich, il est tout de même important de noter qu'un oncle maternel a présenté de la danse de Saint Guy et que deux frères sont morts respectivement, à 7 et 9 mois, de convulsions.

L'on ignore la cause réelle de l'affection et successivement Perrin, en 1909, incriminait la rougeole, Lamdor, en 1911, ayant publié une observation de maladie de Friedreich et de myocardite concomitante, voyait une cause infectieuse commune.

Durand, en 1914, pensait plutôt à la tuberculose, à la même époque Taylor penchait vers la diphtérie.

La syphilis ne nous paraît pas influer beaucoup et, dans la plupart des cas, on trouve une réaction de Bordet-Wassermann négative chez ces malades.

L'alcoolisme héréditaire fut aussi mis en cause.

Tout récemment l'on vit évoluer des maladies de Friedreich à la suite de commotions par éclatements d'obus.

Chez notre malade la tuberculose nous paraît avoir joué

un rôle prépondérant, car G. A..., très sujette aux bronchites dans son jeune âge, avait présenté, trois ans avant le début de ces accidents nerveux un abcès froid costal, et aujourd'hui elle est porteur d'une lésion bacillaire du sommet droit.

La question de l'existence de lésions des cordons postérieurs à la naissance, est encore incertaine, mais il est intéressant de remarquer que la plupart des sujets ont, dès leur jeune âge, des signes précoces de l'affection se manifestant principalement par de la maladresse.

b) Anatomie pathologique. — La plus grande partie du système nerveux présente des lésions anatomo-pathologiques qui expliquent les troubles présentés au cours de la maladie.

Les principales atteintes ont leur siège dans la moelle et se trouvent indifféremment dans la substance blanche et la substance grise. Macroscopiquement on voit une moelle plutôt plus petite que normalement, des méninges épaissies et opaques dont les trois feuillets sont très adhérents.

Les cordons postérieurs sont les plus altérés et principalement le faisceau de Goll, bien que celui de Burdach ne soit pas épargné. La zone de Lissauer a été trouvée soit intacte, soit dégénérée. Dans les cordons latéraux le faisceau pyramidal croisé et le faisceau cérébelleux direct sont principalement atteints. Moins fréquemment on a observé une dégénérescence du faisceau de Gowers. Les lésions des cordons antérieurs sont très inconstantes et frappent exclusivement l'aire du faisceau pyramidal direct.

La sustance grise est réduite dans sa masse et son réticulum de fibres à myéline y est moins riche. Les cornes antérieures sont le plus fréquemment intactes et exception-

nellement on a mentionné une disparition ou même une simple altération des cellules ganglionnaires.

Au lieu que la substance grise des cornes postérieures est profondément lésée, l'on voit une disparition des groupes cellulaires coexistant avec de l'atrophie et de la sclérose des colonnes de Clarke.

Pour les racines spinales ce sont principalement les postérieures qui sont le siège d'altérations ayant une importance proportionnelle à celle des cordons postérieurs.

Dans le peu de cas où il a été examiné les ganglions spinaux, on a trouvé un tissu conjonctif interstitiel proliféré.

Dégerine et Thomas, dans une série d'observations de coupes, remarquèrent une intégrité complète des racines antérieures aussi bien dans leur morphologie externe que dans leur constitution anatomique. Les racines postérieures ont un diamètre très réduit mais l'on ne voit pas de gaînes vides comme chez les tabétiques.

L'on se trouve en présence d'une atrophie des fibres et plus spécialement des gaînes à myéline.

Les nerfs périphériques, rarement examinés, ont été trouvés dégénérés par la plupart des observateurs.

Le cerveau est généralement normal et le cervelet a été trouvé, dans un certain nombre de cas, légèrement atrophié.

La malade de Friedreich doit être considérée surtout comme une gliose des cordons postérieurs.

On a longtemps discuté pour savoir si la sclérose névroglique était due à une anomalie de développement, ou si elle était une sclérose primitive. La dernière théorie est aujourd'hui acceptée par la plupart des neurologistes.

c) Pathogénie. — La pathogénie de la maladie de Friedreich est facile à déduire des lésions anatomo-pathologiques que nous venons d'exposer.

L'invasion scléreuse des voies cérébelleuses, de la voie pyramidale et des voies sensitives générales suffit à expliquer la plupart des troubles constatés. Mais si l'on cherche de la même façon l'explication du nystagmus et des troubles de la parole on se trouve vite arrêté.

En comparant de près l'anatomie pathologique et la symptomatologie de cette affection, on est frappé par les deux faits en apparence contradictoire que l'on y remarque.

La sclérose latérale, qui est presque constante, devrait normalement produire chez ces malades de l'hypertonie et pourtant la plupart, au contraire, sont frappés d'hypotonie. Souques et Valléry-Radot ont proposé une hypothèse expliquant cette contradiction. Souques propose d'opposer à la dégénérescence du faisceau pyramidal celle des racines postérieures qui est au moins autant, sinon plus fréquente chez ces malades. Et que si l'action frénatrice du faisceau pyramidal sur le tonus musculaire est diminuée, c'est que la quantité et la qualité des excitations venues par les racines postérieures sont, elles aussi, diminuées.

De cette théorie, il conclut: si la lésion pyramidale est moins profonde que la lésion postérieure, l'hypotonie l'emporte. Si, au contraire, c'est la lésion pyramidale qui est plus profonde, de la contracture s'établit et Dégerine Noïca, Souques et Vallery-Radot ont signalé des cas de contracture dont, chez la plupart des malades, les pieds bots et les déviations vertébrales sont les prodomes.

L'autre contradiction se trouve dans les altérations profondes des cordons postérieurs et la conservation presque totale de la sensibilité. Dégerine l'a expliqué par l'intégrité des cylindres axes dans leur longueur malgré les proliférations névrogliques.

Bloch et Marinesco ont vu là une preuve de la nature

évolutive de la sclérose de Friedriech qu'ils ont opposé à la sclérose inflammatoire du tabes.

L'on ne peut terminer le chapitre pathogénie sans remarquer la similitude clinique de la maladie de Friedreich et de l'hérédo-ataxie cérébelleuse de P. Marie. Ces deux maladies, longtemps confondues, sont dues principalement la première à l'altération des faisceaux médullaires à terminaison cérébelleuse, la deuxième à l'atrophie scléreuse du cervelet.

Dans les deux affections, la cause se trouve dans l'appareil cérébelleux qui est respectivement atteint, soit dans les grandes voies afférentes, soit dans son centre.

---

# IV

## SYMPTOMATOLOGIE

Habituellement les premiers signes éveillant l'attention de l'entourage du malade, consistent dans une faiblesse des membres inférieurs coexistants avec la démarche ébrieuse.

Dans le cas que nous rapportons ici, les accidents débutèrent par de l'incoordinaiton dans les mouvements des membres supérieurs et des tremblements dans l'exécution des actes de la vie courante. Ce n'est que plus tard qu'ont apparu des troubles de l'équilibre et de la marche.

La symptomatologie de la maladie de Friedriech forme un tableau très complexe intéressant la plupart des fonctions de l'organisme. Pour la facilité de l'exposition, nous distinguerons : les troubles de la motilité, de la sensibilité, vaso-moteurs, viscéraux, mentaux et enfin les déformations observées et décrites.

*Troubles de la motilité.* — Fréquemment il existe chez ces malades, de l'ataxie statique se manifestant pas une perte constante de l'équilibre dans la station debout, obligeant le malade à changer constamment son centre de gravité en modifiant sa base de sustentation.

Chez notre malade, l'ataxie statique n'est pas très mar-

quée et dans la station debout, son corps présente des oscillations en masse, soit latérales, soit antéro-postérieures ; et si parfois ses jambes ont tendance à fléchir, il ne lui est jamais arrivé de tomber. L'occlusion des yeux n'augmente pas cette déséquilibration, mais le Romberg est nettement positif dans la station sur un pied. Dans les premières descriptions que Friedriech donna de cette variété « de l'ataxie locomotrice progressive » il prétendit que le Romberg n'existait pas, mais depuis, ayant été rencontré dans la plupart des observations, il appartient au tableau symptomatologique de la maladie.

Dans la position assise, les oscillations se localisent à la tête et au cou qui sont le siège de mouvements de latéralité, d'affirmation ou de négation. Ils réalisent une sorte de balancement qui est propre à la maladie de Friedriech.

Aux membres supérieurs, l'ataxie très marquée est facile à mettre en évidence, car, si on commande à la malade de prendre un objet dans sa main, elle hésite, « plane » et prend l'objet, déployant dans cet acte une effort musculaire bien plus grand qu'il ne serait utile. L'hypermétrie est très apparente et c'est avec beaucoup de difficulté que G. A..., peut toucher rapidement son nez avec l'extrémité de son doigt. De même la dysmétrie est nette dans l'exécution du mouvement des marionnettes.

Aux membres inférieurs, l'ataxie peut être plus marquée, empêche le maintient d'un pied au contact du genou opposé.

La marche, rendue difficile par cette titubation constante, alliée à de l'hypermétrie, nous montre une malade projetant ses jambes en avant avec force, dépassant le but et laissant lourdement retomber son pied sur le sol, les jambes sont écartées et les pieds forment un angle très ouvert en avant.

On voit une démarche hésitante, brusque, festonnée, légèrement ébrieuse. L'ataxie est encore plus marquée si G. A... veut se retourner, car, pour ne pas perdre son équilibre, elle doit effectuer cet acte en trois temps : elle s'arrête, se retourne et repart.

L'écriture, généralement rendue difficile par ces mouvements constants, est, ici, complètement impossible. Notre malade déchirant le papier et traçant des signes n'ayant aucun rapport avec ce qu'elle désirait écrire.

Toute cette série de symptômes nous présente une grande analogie avec la maladie connue sous le nom de « syndrome tabéto-cérébelleux de Charcot. »

La force musculaire est habituellement diminuée par un certain degré de paralysie musculaire et de trophicité qui en est le plus souvent la conséquence. La face est le siège de tics convulsifs pouvant quelquefois aller jusqu'à réaliser d'horribles rictus spasmodiques. D'autres fois des mouvements de salutations ayant une grande ressemblance avec ceux de la chorée de Huttington.

Les membres sont, au repos, le siège de mouvements athétoso-choréiformes qui, à leur paroxysme, ont quelque analogie avec ceux de l'encéphalopathie infantile.

Chez notre malade, seuls les muscles des releveurs de la commissure labiale, sont sujets à des contractions involontaires et les mouvements athétosiques sont seulement apparents aux membres supérieurs. Les trémulations de la langue et les troubles de la déglutition et de la mastication contribuent à constituer une association de phénomènes pathologiques que Charcot a appelé l'instabilité choréïforme.

La parole hésitante, traînante et explosive à la fin des phrases, est accompagnée de mouvements exagérés. Elle

a été comparée fréquemment et à tort à la parole de la sclérose en plaques.

*Troubles de la sensibilité.* — Les troubles de la sensibilité subjective, habituellement légers et consistant en des engourdissements et des fourmillements, font, ici, complètement défaut.

La sensibilité objective est plus affectée et l'on observe une disparition presque complète de la sensibilité tactile, une hypoesthésie à la douleur et à la température, et un retard de transmission assez marqué dans le cas que nous rapportons ici.

La sensibilité profonde est intacte.

Le sens musculaire et le sens stéréognostique ne paraissent pas être atteints.

Nous avons remarqué chez G. A..., des pupilles légèrement en myosis un peu paresseuses à la lumière, à l'accomodation et à la convergence; ce sont des symptômes inconstants qui ont été rarement rapportés. Mais si la musculature intrinsèque n'est ordinairement pas touchée, sa musculature extrinsèque est, chez notre malade, comme chez la plupart, dans la position de latéralité extrême des lobes oculaires il y a quelques secousses nystagmiques.

Les vertiges et les céphalées fréquemment mentionnées sont ici absents comme les troubles sphinctériens.

*Troubles vaso-moteurs.* — Le tableau symptomatologique des troubles vaso-moteurs, est très grand bien qu'il soit rare. Il a été signalé: « du refroidissement, de l'œdème, de la salivation exagérée, de la polyurie, de la gastrorrhée et de l'hyperhydrose. Nous n'avons observé qu'une salivation légèrement exagérée et une hyperhydrose plantaire très nette.

*Troubles viscéraux.* — L'appareil digestif qui n'a jamais été signalé atteint que dans ses fonctions de déglutition, nous a paru ici comme absolument intact, malgré quelques vomissements mécaniques coexistant avec des périodes d'exagération des tremblements et des secousses choréïformes. Le cœur, à l'auscultation, nous présente une tachycardie peu marquée et au Pachon nous avons trouvé une légère hypotension. L'appareil urogénital, habituellement atteint, ne fait pas exception, puisque notre malade n'a jamais eu ses règles bien que son état général soit bon.

*Troubles mentaux.* — Rarement l'on voit des atteintes de l'intelligence ou du jugement et, chose qui avait déjà été signalée, G. A... se présente à nous comme étant au-dessus de la moyenne.

On doit tout de même considérer comme habituelle l'inaltération de l'intelligence.

*Déformations.* — Et enfin le tableau clinique se complète par des déformations qui ne sont, le plus souvent, que le résultats des attitudes et des paralysies musculaires.

Des déviations de la colonne vertébrale siégeant habituellement à la région dorsale et se classant dans la catégorie : « des cyphoses, des lordoses ou des scolioses. » Nous avons constaté une légère cypho-scoliose dorsale à concavité gauche.

On décrit aussi des pieds bots généralement en équinvarus ; ici ils sont légèrement équins, la voûte plantaire est très excavée et les orteils sont en hyperextension : « c'est le pied en griffe de la maladie de Friedreich.

L'hypotonie qui, comme dans le tabes, se rencontre très fréquemment, est très marquée ici et l'on peut mettre fa-

cilement la paume de la main en contact avec l'épaule et la face antérieure de la cuisse avec l'abdomen.

L'abolition des réflexes tendineux est habituelle et nous avons seulement trouvé le réflexe radial d'ailleurs à peine décelable.

Le réflexe cutané-plantaire se fait en extension.

Le réflexe cutané-abdominal est normal; il en est de même du réflexe crémastérien chez l'homme.

---

## V

## DIAGNOSTIC

Le diagnostic « positif » de la maladie de Friedreich se fait par les symptômes précédemment décrits, surtout quand ils sont au complet : début infantile, démarche cérébelleuse, nystagmus, abolition des réflexes tendineux, signe de Babinski, déformations des membres et de la colonne vertébrale...

Le diagnostic « différentiel » est à faire avec quatre affections principales : le tabes juvénile, la sclérose en plaques, les hérédo-ataxies cérébelleuses, la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.

La maladie de Friedreich diffère :

a) *Du tabes,* par son début plus précoce, son évolution plus lente, l'absence de troubles sensitifs, de troubles viscéraux, de troubles trophiques, du signe d'Argyll-Robertson, de l'atrophie papillaire, et des paralysies oculaires ; par l'inconstance de Romberg ; enfin par la présence des troubles de la parole, du nystagmus, de la titubation, des mouvements choréo-athésosiformes et des déformations de la colonne vertébrale.

b) De la *sclérose en plaques,* par l'abolition des réflexes tendineux et l'incoordination des mouvements. Ces deux

affections ont de nombreux symptômes communs, le nystagmus, les troubles de la parole, la démarche cérébelleuse et, dans les formes larvées, le diagnostic est souvent très difficile à faire.

c) *Des hérédo-ataxies cérébelleuses,* et en particulier de l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie, parce que celle-ci d'apparition plus tardive, s'accompagne d'exagération des réflexes, et que les déformations des membres et de la colonne vertébrale y font le plus souvent défaut. D'ailleurs, nous avons vu que, d'après Londe, on rencontre parfois de ces intermédiaires entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie de Pierre Marie, et qu'il existe entre elles une intime parenté.

d) *De la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance,* en ce que celle-ci comporte une certaine hypertrophie des troncs nerveux, de l'atrophie musculaire, des troubles de la sensibilité, un degré moindre d'ataxie, enfin la présence des signes de Romberg et d'Argyll-Robertson.

Il nous paraît difficile de confondre la maladie de Friedreich avec les chorées, l'athétose double ou les tumeurs cérébelleuses. Aussi n'insisterons-nous pas sur le diagnostic différentiel de ces dernières affections.

Enfin une interrogatoire minutieux, complété par la recherche systématique de la réaction de Wassermann et l'étude du liquide céphalo-rachidien, permettront d'écarter facilement les cas de syphilis nerveuse à forme ataxo-cérébelleuse.

---

# VI

## PRONOSTIC — EVOLUTION

La maladie de Friedreich a, le plus souvent, comme dans le cas que nous avons rapporté, un début insidieux. Les parents s'aperçoivent que l'enfant présente une certaine maladresse dans ses mouvements, accomplit avec difficulté les gestes de la vie courante, a de la peine à demeurer longtemps dans la station debout sans perdre son équilibre, se laisse tomber fréquemment, surtout pendant la marche.

Au début, le tableau peut être fruste, en ce sens que certains symptômes, nystagmus, pied bot, scoliose font parfois défaut. C'est ce qui s'est produit chez notre malade, dont la cypho-scoliose n'a fait son apparition que fort tard, dans la sixième année de la maladie.

Mais progressivement, le tableau symptomatologique se complète, l'incoordination cérébelleuse augmente et le malade devient un infirme, condamné à jamais au repos, car l'affection est incurable.

La mort survient le plus souvent d'une façon tardive, quelquefois au bout de quinze ou vingt ans, soit du fait d'une affection intercurrente, soit en raison de complications cardio-pulmonaires, peut-être d'origine bulbaire.

# VII

## TRAITEMENT

Contre la maladie de Friedreich, nous sommes à peu près désarmés, au point de vue thérapeutique.

Le traitement demeurera purement symptomatique : les toniques, l'hydrothérapie, les analgésiques seront employés suivant l'intensité de tel ou tel symptôme.

On est parfois arrivé à diminuer l'incoordination en pratiquant, comme chez les tabétiques, la rééducation du sens musculaire, selon la méthode de Frœnkel, mais les succès sont rares et toujours passagers.

Le massage, la galvanisation, la suspension n'ont donné que des résultats peu intéressants.

Sœderbergh, dans un article de la *Revue neurologique* de 1910, nous rapporte un cas, où il aurait vu l'incoordination motrice, la titubation et les troubles de la parole s'améliorer sous l'influence du traitement radiothérapique. Mais on ne peut pas fonder de conclusions sur un cas isolé.

En somme, du côté de la thérapeutique de la maladie de Friedreich, tout reste encore à découvrir.

# VIII

## CONCLUSIONS

I. — L'étiologie de la maladie de Friedreich est dominée par son caractère héréditaire et familial et par son début précoce. On en ignore les véritables causes. Les intoxications chroniques et les infections (la tuberculose surtout) paraissent jouer, à ce point de vue là, un rôle prépondérant

II. — Cette affection — non rigoureusement systématisée — consiste en une sclérose combinée des cordons postérieurs et des cordons latéraux de la moelle, sclérose qui peut remonter jusqu'à certaines parties du bulbe, de la protubérance et même du cervelet, créant ainsi des formes intermédiaires entre la maladie de Friedreich et l'hérédo-ataxie cérébelleuse de Pierre Marie.

III. — Cette invasion scléreuse, affectant surtout les voies cérébelleuses, la voie pyramidale et les voies sensitives générales, explique la plupart des troubles constatés : troubles moteurs, sensitifs, vaso-moteurs et trophiques, ainsi que les troubles des réflexes. Seuls le nystagmus et les troubles de la parole demeurent difficilement explicables.

IV. — Le diagnostic est principalement à faire avec le tabes, la sclérose en plaques, l'hérédo-ataxie cérébelleuse

et la névrite interstitielle hypertrophique et progressive de l'enfance.

V. — Le pronostic est toujours fatal, quoique l'évolution soit de longue durée.

VI. — Toute thérapeutique est impuissante à enrayer la marche de l'affection.

---

# IX

## BIBLIOGRAPHIE

1882 :

Brousse. — De l'ataxie héréditaire. *Thèse de Montpellier.*

1887 :

Cuche. — Maladie de Friedreich. *Thèse de Lyon.*

1895 :

Londe. — *Thèse de Paris.*

1898 :

Sureau. — *Thèse de Paris.*

1900 :

Vincelet. — *Thèse de Paris.*

1902 :

Dumon. — *Thèse de Lyon.*

1909 :

Bauer et Gy. — Maladie de Friedreich et hérédo-ataxie cérébelleuse dans une même famille ; maladie de Friedreich avec lymphocytose rachidienne. *Soc. neur.* Paris, 7 janvier.

JUMENTIÉ et CHENET. — Troubles de la sensibilité dans un cas de maladie de Friedreich. *Soc. neur.*, Paris.

PERRIN. — Maladie de Friedreich. *Annales de médecine et de chirurgie infantiles*, 15 mai.

1911 :

HOFFMANN. — Remarques sur l'ataxie spinale héréditaire. *Behandlung der Deutsche Kongresse fur. med.* Wiesbaden.

SCHMITT et HANSHALTER. — Maladie de Friedreich. *Soc. de médecine de Nancy*, 22 février. In *Revue de méd. de l'Est*, 1e avril.

JARKOWSKI. — Ataxie héréditaire avec atrophie musculaire. *Neurol. centralblatt*, 16 avril.

GODWIN GREENFIELD. — Un cas de dystrophie musculaire du type péronier avec signes de la maladie de Friedreich. *Proceedings of the royal Society of med.* London, 14 décembre.

1912 :

BABINSKI, VINCENT et JARKOWSKI. — Des réflexes cutanés de défense dans la maladie de Friedreich. *Soc. neur. Paris*, 7 mars.

SOUQUES et VALLERY-RADOT. — Contracture dans la maladie de Friedreich. *Soc. neur.*, Paris, 25 avril.

THOMAS et DURUPT. — Examen du névraxe dans un cas de maladie de Friedreich ; atrophie du bulbe, du ruban de Reil et du pédoncule cérébelleux supérieur. *Soc. neur. Paris*, 4 juillet.

PIERRE MARIE et THIERS. — Réaction de Wassermann dans la maladie de Friedreich. *Soc. neur. Paris*, 7 nov.

— Réflexes vestibulaires et réflexes de défense dans la maladie de Friedreich. *Soc. neur. Paris*, 7 nov.

Long. — Débilité mentale et maladie de Friedreich. *Soc. neur. Paris,* 21 novembre.

1913 :

Dupré et Logre. — Maladie de Friedreich et débilité mentale avec perversions instinctives. *Soc. de psychiâtrie de Paris,* 20 novembre.

1914 :

Durand. — Maladie de Friedreich. *Lyon Médical,* 15 févr.

1915 :

Cantleg. — Un cas de maladie de Friedreich. *Proc. of the royal. Soc. of. med. of London,* 26 novembre.

1917 :

Laignel-Lavastine. — Maladie de Friedreich révélée pendant la guerre. *Soc. neur. Paris,* 6 décembre.

1918 :

Berblinger. — Les lésions anatomiques du système nerveux dans la maladie de Friedreich, (Munich).

Von Strumpell. — Ataxie familiale de Friedreich. (Munich).

Trommer. — Un cas d'ataxie héréditaire de Friedreich. (Berlin).

Goodhardt. — Un cas d'taxie héréditaire de Friedreich. New-York).

1919 :

Crenshaw. — Ataxie de Friedreich. (Philadelphie).

De Almeida Prado. — Maladie de Friedreich (San Paolo).

Bianchi. — Contribution à la connaissance du tabes juvénile héréditaire. (Parme).

RAUZIER, BAUMEL et GIRAUD. — Un cas de maladie de Friedreich. *Soc. de méd. et biol., de Montpellier et du Languedoc méditerranéen,* 21 novembre; in *Montpellier Médical,* 1919.

EUZIÈRE, MARGAROT et BRUGAIROLLES. — Un cas de maladie de Friedreich. Soc. méd. et biol. de Montpellier et du Languedoc méditerranéen, 5 décembre; in *Montpellier médical.*

DINGÉ. — Sur la maladie de Friedreich. *Thèse de Montpellier.*

---

Vu et permis d'imprimer.
Montpellier, le 19 juillet 1920
Le Recteur,
Jules COULET.

Vu et approuvé.
Montpellier, le 17 juillet 1920.
Le Doyen,
MAIRET.

# SERMENT

---

*En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.*

*Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!*

---